

## СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие . . . . .	4
Анемия при хронической болезни почек . . . . .	6
Атипичный гемолитико-уремический синдром . . . . .	25
Гемолитико-уремический синдром . . . . .	71
Гломерулярные болезни: иммуноглобулин А-нефропатия . . . . .	149
Гломерулярные болезни: фокально-сегментарный гломерулосклероз . . . . .	195
Инфекция мочевых путей . . . . .	228
Хроническая болезнь почек . . . . .	262
Хроническая болезнь почек (ХБП) . . . . .	378
Перечень лекарственных средств . . . . .	502

## ПРЕДИСЛОВИЕ

Цель создания клинических рекомендаций — обеспечение принятия врачом клинически корректных легитимных решений, способствующих повышению качества оказания медицинской помощи при заболеваниях/состояниях с учетом новейших клинических данных и принципов доказательной медицины.

Перед вами сборник клинических рекомендаций по наиболее распространенным нефрологическим заболеваниям и синдромам. Текст включенных в сборник рекомендаций актуален на момент сдачи издания в печать.

С учетом большого объема включенных в сборник сведений было принято решение о представлении части разделов клинических рекомендаций в электронном виде. Доступ к этой информации возможен посредством QR-кодов.

Плашками с серым фоном выделены тезисы рекомендаций с метками шкал доказательности и уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств), а также шкал оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств).

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация [все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными]
В	Условная рекомендация [не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными]
С	Слабая рекомендация [отсутствие доказательств надлежащего качества — все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество, и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными]

С 2019 г. клинические рекомендации после одобрения Научно-практическим советом Минздрава России при их соответствии установленным требованиям согласно приказу Минздрава России № 103н от 28.02.2019 «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований (КИ) с применением метаанализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные КИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных КИ, с применением метаанализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом, или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода, или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности включаемой в клинические рекомендации информации»<sup>1</sup> размещаются в рубрикаторе Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Клинические рекомендации должны пересматриваться не реже 1 раза в 3 года и не чаще 1 раза в 6 месяцев (п. 10 порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, приказ Минздрава России № 103н от 28.02.2019 «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности включаемой в клинические рекомендации информации»).

Медицинским работникам следует придерживаться рекомендаций в процессе принятия клинических решений для обеспечения пациента наиболее эффективной и безопасной медицинской помощью. В то же время клинические рекомендации не могут заменить профессиональное и клиническое мышление медицинских работников: врач должен оценивать потенциальные пользы и риск для пациента применения медицинских вмешательств, указанных в клинических рекомендациях, с учетом индивидуальных особенностей пациента.

Медицинские работники несут ответственность в отношении исполнения всех надлежащих требований и правил в рамках выполнения профессиональной деятельности.

<sup>1</sup> Рубрикатор клинических рекомендаций — ресурс Минздрава России, в котором размещаются клинические рекомендации, разработанные и утвержденные медицинскими профессиональными некоммерческими организациями Российской Федерации, а также методические руководства, номенклатуры, справочники и другие справочные материалы, связанные с клиническими рекомендациями.

Рубрикатор клинических рекомендаций создан в целях обеспечения доступа медицинских работников к клиническим рекомендациям, разработанным в соответствии с законодательством Российской Федерации и принципами доказательной медицины (<https://cr.minzdrav.gov.ru>).



# ГЛОМЕРУЛЯРНЫЕ БОЛЕЗНИ: ИММУНОГЛОБУЛИН А-НЕФРОПАТИЯ

Код МКБ: N00.1, N00.3, N00.4, N00.7, N00.8, N01.1, N01.3, N01.4, N01.7, N01.8, N02.1, N02.3, N02.4, N02.7, N02.8, N03.1, N03.3, N03.4, N03.7, N03.8, N04.1, N04.3, N04.4, N04.7, N04.8, N06.1, N06.3, N06.4, N06.7, N06.8, N08.2, N18.1, N18.2, N18.3, N18.4, N18.5, N18.9

Год утверждения: 2024

ID МЗ: КР 894\_1

Разработчик: Общероссийская общественная организация «Союз педиатров России», Межрегиональная общественная организация «Творческое объединение детских нефрологов», Ассоциация нефрологов

Возрастная категория: любая возрастная категория

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

БРА	— блокаторы рецепторов ангиотензина-II (АТХ классификация: «Антагонисты рецепторов ангиотензина II»)
ДИ	— доверительный интервал
ЗПТ	— заместительная почечная терапия
иАПФ	— ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента (АТХ классификация: «Ингибиторы АПФ»)
ИК	— иммунные комплексы
ИСТ	— иммуносупрессивная терапия
МА	— мета-анализ
МКБ	— Международная классификация болезней
ОПП	— острое повреждение почек
РГ	— рабочая группа
РКИ	— рандомизированное клиническое исследование
СКФ	— скорость клубочковой фильтрации
рСКФ	— расчетная скорость клубочковой фильтрации
ТПН	— терминальная почечная недостаточность
ХБП	— хроническая болезнь почек
Gd-IgA	— галактозодефицитный иммуноглобулин A1
IgA	— иммуноглобулин A
IgA1	— иммуноглобулин A1
IgAN	— иммуноглобулин A-нефропатия

- IgG — иммуноглобулин G  
IgM — иммуноглобулин M  
MHC — главный комплекс гистосовместимости  
\*\* — лекарственный препарат, входящий в Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения (Распоряжение Правительства РФ от 12.10.2019 № 2406-р)  
# — применение off-label — вне зарегистрированных в инструкции лекарственного средства показаний осуществляется по решению врачебной комиссии, с разрешения Локального этического комитета медицинской организации (при наличии), с условием подписанного информированного согласия родителей (законного представителя) и пациента в возрасте старше 15 лет

## ТЕРМИНЫ И ОПРЕДЕЛЕНИЯ

**Быстро прогрессирующий нефритический синдром** — снижение расчетной скорости клубочковой фильтрации  $\geq 50\%$  в течение 3 месяцев или менее на фоне персистирования протеинурии, гематурии и активного/некротизирующего воспаления клубочков и при исключении других причин развития/прогрессирования дисфункции органа.

**Иммуноглобулин А-нефропатия** — хроническая гломерулярная болезнь, связанная с воспалительным поражением почечных клубочков, опосредованным депозицией иммунных комплексов, содержащих aberrантный секреторный иммуноглобулин А и приводящая к развитию необратимых фибропластических изменений органа.

**Нефритический синдром** — симптомокомплекс, представленный изменениями мочевого осадка (гематурией и/или цилиндрурией) в сочетании с умеренной протеинурией ( $< 3,5$  г/сут/ $1,73$  м<sup>2</sup>) и экстраренальными симптомами — отеками (нефритические), артериальной гипертензией, дисфункцией почек; по течению бывает острым, хроническим, подострым (быстро прогрессирующим).

**Нефротический синдром** — симптомокомплекс, обусловленный нарушением гломерулярно-базального барьера с развитием массивной (нефротической) протеинурии, критериями которого являются: протеинурия  $> 3,5$  г/сут/ $1,73$  м<sup>2</sup>, гипоальбуминемия (альбумин в крови  $< 30$  г/л).

**Скорость клубочковой (гломерулярной) фильтрации** — это количество миллилитров плазмы крови, профильтровавшейся во всех клубочках почек за одну минуту, величина скорости клубочковой фильтрации выражается в мл/мин, определяется величинами почечного плазматочка, фильтрационного давления, фильтрационной поверхности и зависит от массы действующих нефронов и используется, как интегральный показатель функционального состояния почек и стандартизуется на площадь поверхности тела.

**Терминальная почечная недостаточность** — это патологическое состояние, характеризующееся величиной скорости клубочковой фильтрации менее  $15$  мл/мин/ $1,73$  м<sup>2</sup>, что соответствует 5-й стадии хронической болезни почек.

**Хроническая болезнь почек** — это персистирующее в течение трех месяцев или более поражение органа вследствие действия различных этиологических факторов, анатомической основой которого является процесс замещения нормальных анатомических структур фиброзом, приводящий к его дисфункции.

## **1. КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ ПО ЗАБОЛЕВАНИЮ ИЛИ СОСТОЯНИЮ (ГРУППЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ ИЛИ СОСТОЯНИЙ)**

### **1.1. ОПРЕДЕЛЕНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ СОСТОЯНИЯ (ГРУППЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ ИЛИ СОСТОЯНИЙ)**

Имуноглобулин А-нефропатия (IgAN) — хроническая гломерулярная болезнь, связанная с воспалительным поражением почечных клубочков, опосредованным депозицией иммунных комплексов, содержащих aberrантный секреторный иммуноглобулин А (IgA) и приводящая к развитию необратимых фибропластических изменений органа [1, 2].

### **1.2. ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ СОСТОЯНИЯ (ГРУППЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ ИЛИ СОСТОЯНИЙ)**

IgAN является наиболее распространенной иммунной гломерулопатией в мире [3], которая патогенетически представляет собой повреждение почки в результате изменений иммунного ответа слизистых оболочек. Ключевым моментом в развитии болезни является минорная молекулярная перестройка в шарнирном участке секреторного иммуноглобулина А1 (IgA1), проявляющаяся в виде нарушения галактозилирования в структуре О-гликана [4, 5], что приводит к изменению конформации молекулы и приобретению свойств аутоантигена [6]. Необходимым условием для гиперпродукции галактозодефицитного IgA1 (Gd-IgA1) является активация иммунных реакций слизистых и нарушение процессов секреции [7, 8]. Увеличение пула Gd-IgA1 в циркуляции приводит к образованию иммунных комплексов (ИК), основу которых составляют аутоантитела классов IgG, IgA (иммуноглобулин G, A соответственно) или IgM (иммуноглобулин M) к Gd-IgA1, CD89 (FcαRI) и комплемента [9, 10]. Gd-IgA1-содержащие ИК вследствие большого молекулярного радиуса не могут быть подвергнуты естественному клиренсу в гепатоцитах [11]. В результате накопления Gd-IgA1 в циркуляции, происходит депозиция IgA-содержащих ИК в мезангии и их взаимодействие с CD71 (рецептором к трансферрину), что вызывает пролиферацию мезангиоцитов с последующей активацией системы комплемента, иммунных клеток и других резидентных клеточных популяций, приводя к повреждению органа и формированию типичной морфологической картины болезни [12, 13]. Аналогичные изменения были выявлены и у детей с IgAN или IgA-васкулитом (пурпура Шенлейн-Геноха) и нефритом [100]. Распространенность, клинико-морфологические проявления и прогноз IgAN имеют значительные географические и расовые различия [14–18]. Многолетние клинические наблюдения течения случаев IgAN позволяют считать, что болезнь в российской популяции может иметь существенные особенности распространенности, клинических и морфологических проявлений, а также прогноза [19].

Несмотря на то, что IgAN считается спорадическим заболеванием, редкие семейные случаи были описаны в Соединенных Штатах (в восточном Кентукки), а также в других регионах. С высокой вероятностью можно предполагать, что IgAN является генетически гетерогенным заболеванием, вовлекающим как дефекты главного комплекса гистосовместимости (МНС), так и аллели, не относящиеся к МНС [101].

### **1.3. ЭПИДЕМИОЛОГИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ СОСТОЯНИЯ (ГРУППЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ ИЛИ СОСТОЯНИЙ)**

Распространенность гломерулярных и интерстициальных болезней почек в России составляет около 1500 случаев на 100 000 населения [20]. Отдельных данных официальной статистики и популяционных исследований о распространенности, заболеваемости, смертности по гломерулярным заболеваниям, включая IgAN, не представлено. Предполагается, что доля иммунных гломерулопатий, к которым относится IgAN, среди всех гломерулярных и интерстициальных болезней почек составляет 20–30% с распространенностью 300–450 на 100 000.

Анализ популяционных исследований, проведенных на основании данных национальных европейских регистров за период с 1990 по 2020 гг., показал, что заболеваемость IgAN в целом составляет 0,34–1,93 на 100 000 населения. Среди детей и пожилых заболевание регистрируется еще реже: 0,2 и 0,3 случая на 100 000 соответствующего населения [102]. По данным японских исследователей, заболеваемость IgAN составляет 4,5 случаев на 100 000 детей до 15 лет в год [103]. Необходимо отметить, что различия в распространенности заболевания могут являться отражением особенностей региональных подходов к скринингу заболеваний почек и показаниям для биопсии почек, в том числе в различных возрастных популяциях.

Распространенность, клиничко-морфологические проявления и прогноз IgAN имеют значительные географические и расовые различия [14–18]. В России IgAN у взрослых выявляют в 41,5% среди первичных иммунных гломерулопатий с ожидаемой распространенностью 100–200 случаев на 100 000. Имеющиеся данные [19] свидетельствуют о том, что IgAN в России, как и других регионах мира, является наиболее частым вариантом иммунных гломерулопатий и наиболее частой патологией, выявляемой при детальной клиничко-морфологической диагностике с отчетливым трендом к увеличению доли вновь выявленных случаев болезни, которая существенно возросла в пределах сроков исследования, достигнув 41,5% среди первичных иммунных гломерулопатий и представляя почти каждый четвертый случай среди выполненных по всем показаниям биопсий почки. По этому показателю Россия существенно опережает большинство стран Азии, Европы и Америки [3, 18, 21, 22].

Полученные данные позволяют сделать предварительные заключения о возможной заболеваемости IgAN. Принимая во внимание то, что в последнее пятилетие в Научно-исследовательском институте нефрологии ежегодно выявляется около 45 случаев IgAN у резидентов Санкт-Петербурга, заболеваемость может составлять 8–10 случаев на миллион населения, что сопоставимо с европейскими данными [3, 19]. Вместе с тем, данная оценка может быть значительно заниженной, поскольку далеко не все случаи, имеющие характерные проявления болез-

ни, подвергаются необходимой клинико-морфологической диагностике. Об этом свидетельствуют данные длительности периода персистирования симптомов IgAN до установления диагноза, медиана которого составила 41 месяц [19]. Основными объяснениями, по нашему опыту, являются недостаточная осведомленность практикующих врачей-нефрологов о данной проблеме, как следствие, низкая активность в отношении скрининга и выявления подозрительных случаев, и устойчивость в подтверждении диагноза. Существенным ограничением ведения пациентов с IgAN в отечественной нефрологии также является распространенная и неприемлемая практика эмпирического синдромального лечения и низкая доля случаев гломерулопатий, подвергаемых клинико-морфологической диагностике, из-за отсутствия соответствующих ресурсов. С учетом высокой вероятности существенных региональных отличий распространенности и заболеваемости, эпидемиология IgAN в России должна стать предметом отдельных мультицентровых популяционных исследований. Такие данные могут быть критичны для планирования развития современной нефрологии в рамках превентивных подходов.

В России эпидемиологические исследования у детей не проводились из-за малой доступности клинико-морфологической диагностики в регионах.

Несмотря на относительно низкую распространенность, иммунные гломерулопатии в России — наиболее частая причина развития терминальной почечной недостаточности (ТПН) и необходимости проведения дорогостоящей заместительной почечной терапии (ЗПТ) методами диализа и трансплантации почки [23], потребляющей существенную долю бюджета здравоохранения. Недостаточный контроль аутоиммунного воспалительного процесса в почке является основным фактором прогрессирующих фибропластических изменений и утраты функций органа.

#### **1.4. ОСОБЕННОСТИ КОДИРОВАНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ СОСТОЯНИЯ (ГРУППЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ ИЛИ СОСТОЯНИЙ) ПО МЕЖДУНАРОДНОЙ СТАТИСТИЧЕСКОЙ КЛАССИФИКАЦИИ БОЛЕЗНЕЙ И ПРОБЛЕМ, СВЯЗАННЫХ СО ЗДОРОВЬЕМ**

С учетом разнообразия клинических и морфологических проявлений IgAN, для ее кодирования по Международной классификации болезней (МКБ-10) следует применять сочетания соответствующих кодов, отражающих клинические синдромы и гистологию. Трехзначные рубрики (N00, N01, N02, N03, N04, N06) основаны на клинических синдромах. С ними следует использовать четвертые знаки, классифицирующие морфологические изменения (подрубрики .1, .3, .4, .7, .8). Последние указываются через точку после кода клинического синдрома (например, N02.3). Подрубрики не следует использовать, если для идентификации поражений не были проведены специальные исследования (например, биопсия или аутопсия почек) (табл. 1).

Случаи IgAN при пурпуре Геноха-Шенлейна следует кодировать как N08.2 (Гломерулярные поражения при болезнях крови и иммунных нарушениях).

IgAN, по определению, является хроническим повреждением почки, поэтому все случаи этого заболевания должны быть классифицированы в соответствии с рекомендациями по хронической болезни почек (ХБП) [24, 104].

Таблица 1. Кодирование IgAN по МКБ-10

Клинические проявления (отметить доминирующую форму)	Код МКБ-10	Морфологические проявления (отметить доминирующую форму)	Код МКБ-10
Изолированная протеинурия	N06	Диффузный мезангиальный пролиферативный гломерулонефрит	.3
Рецидивирующая и устойчивая гематурия	N02	Диффузный эндокапиллярный пролиферативный гломерулонефрит	.4
Острый нефритический синдром	N00	Экстракапиллярный гломерулонефрит	.7
Быстро прогрессирующий нефритический синдром	N01	Другие пролиферативные изменения (Пролиферативный гломерулонефрит без дополнительных уточнений)	.8
Хронический нефритический синдром	N03		
Нефротический синдром	N04	Очаговые и сегментарные гломерулярные нарушения (Очаговый и сегментарный (гиалиноз/склероз) или очаговый гломерулонефрит)	.1

Для обозначения стадий ХБП следует использовать коды N18.1–N18.5 (табл. 2), а расчет скорости клубочковой фильтрации (СКФ) необходимо выполнять по формуле СКД-ЕПІ в специальных калькуляторах на основании концентрации креатинина в сыворотке крови, пола, возраста и расы пациента («Приложение Г1») [25, 26].

Таблица 2. Классификация стадий ХБП по уровню СКФ и соответствие кодировке МКБ-10

Обозначение стадий ХБП	Уровень СКФ, мл/мин/1,73 м <sup>2</sup>	Код МКБ-10*	Название
C1	>90	N18.1	Хроническая болезнь почек, стадия 1
C2	60–89	N18.2	Хроническая болезнь почек, стадия 2
C3a	45–59	N18.3	Хроническая болезнь почек, стадия 3
C3b	30–44		

Окончание табл. 2

Обозначение стадий ХБП	Уровень СКФ, мл/мин/1,73 м <sup>2</sup>	Код МКБ-10*	Название
C4	15–29	N18.4	Хроническая болезнь почек, стадия 4
C5	<15	N18.5	Хроническая болезнь почек, стадия 5

Примечание: \* — кодом N18.9 обозначаются случаи ХБП с неуточненной стадией.

### 1.5. КЛАССИФИКАЦИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ СОСТОЯНИЯ (ГРУППЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ ИЛИ СОСТОЯНИЙ)

Классификация IgAN основана на оценке выраженности гистологических изменений клубочков [27, 28]: мезангиальной пролиферации (M0 — не более чем в 50% клубочков, M1 — 50% и более; более трех клеток в мезангиальной области), эндокапиллярной пролиферации (E0 — отсутствует, E1 — указывает на наличие), сегментарного склероза или адгезии петель капилляров к капсуле клубочка (S0 — нет, S1 — указывает на наличие), тубулярной атрофии/интерстициального фиброза (T0 — менее чем 25% кортикальной зоны, T1 — 26–50% кортикальной зоны, T2 — более 50% кортикальной зоны; клеточных или фиброзно-клеточных полулуний (C0 — нет, C1 — менее 25% клубочков, C2 — 25% и более клубочков).

### 1.6. КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ СОСТОЯНИЯ (ГРУППЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ ИЛИ СОСТОЯНИЙ)

Основные признаки, позволяющие предполагать наличие IgAN, представлены в табл. 3.

Таблица 3. Основные признаки, позволяющие предполагать наличие IgAN

Маркер	Примечания
<b>Жалобы, анамнез, физикальные данные</b>	
Жалобы	Изменения цвета мочи (особенно, в связи с респираторными инфекциями), изменения объема диуреза (олигурия, полиурия), никтурия
Данные анамнеза и анализа медицинской документации	Указания на выявленные ранее изменения мочи — протеинурия и гематурия, наличие нефритического или нефротического синдромов; хронические воспалительные процессы слизистых

Окончание табл. 3

Маркер	Примечания
Физикальное обследование	Увеличение размера почек, симптомы уремии, периферические и полостные отеки, изменение цвета и объема мочи, артериальная гипертензия; геморрагическая сыпь, поражение суставов, абдоминальные боли, нарушения стула, поражение легких и бронхов, изменения печени; типичные признаки хронических воспалительных заболеваний слизистых
<b>Лабораторные данные</b>	
Повышенная альбуминурия/протеинурия	Маркеры увеличения клубочковой проницаемости и тубулярной дисфункции
Стойкое снижение скорости клубочковой фильтрации менее 60 мл/мин/1,73 м <sup>2</sup>	Индекс, тесно коррелирующий с парциальными функциями почек
Стойкие изменения в клеточном осадке мочи	Эритроцитурия (гематурия), эритроцитарные цилиндры
Другие изменения состава крови и мочи	Азотемия, уремия, изменения сывороточной и мочевой концентрации электролитов, нарушения кислотно-щелочного равновесия, повышение уровня IgA в циркуляции
Изменения почек по данным лучевых методов исследования	Изменение размеров почек, нарушение интраренальной гемодинамики
Изменения в ткани почек, выявленные при прижизненном морфологическом исследовании органа	Признаки активного повреждения почечных структур, специфические для IgAN, и универсальные маркеры фиброза компартментов органа, указывающие на «хронификацию» патологического процесса

### *Клиническая презентация на момент верификации диагноза*

IgAN преобладает у лиц молодого возраста обоих полов и характеризуется типичными клиническими проявлениями гломерулярного повреждения и прогрессирующей дисфункции почек. В большинстве случаев дебютирует лабораторными изменениями мочи (протеинурией и микрогематурией), хроническим нефритическим синдромом и/или эпизодом макрогематурии. Большинство пациентов на момент биопсии почки имеют существенную эритроцитурию и протеинурию. Последняя в трети случаев превышает нефротический уровень, а в каждом десятом случае наблюдают развитие нефротического синдрома.

Прогрессирование болезни, как правило, медленное, однако в России течение IgAN может быть менее благоприятным в сравнении с другими регионами мира [19]. Особенностью российской популяции больных с IgAN в сравнении с когортами из других регионов мира была существенно более выраженная протеинурия, более низкие значения расчетной СКФ (pСКФ), а также распространенность дисфункции почек и гипертензии. В изучаемой когорте по сравнению с европейскими данными были также более выражены гистологические изменения, связанные с активными пролиферативными реакциями. Иммуноморфологическими особенностями IgAN в России были: отложения IgA в стенке клубочковых капилляров, выявленные в каждом шестом случае, могут отражать течение более тяжелых форм болезни с формированием мембранопрлиферативного паттерна и ухудшением прогноза; значительная распространенность экстрагломерулярных изменений; существенная частота выявления воспалительной инфильтрации интерстиция и воспаления перитубулярных капилляров, тесно связанных с основными клиническими проявлениями — артериальной гипертензией, дисфункцией почек, протеинурией и гематурией. Перитубулярный капиллярит был определен как независимый фактор, ассоциированный с риском прогрессирования болезни [19].

В целом, почечная выживаемость в российской популяции существенно ниже, чем в азиатских регионах и в сравнении с европейской популяцией за счет значительно более выраженных гистологических изменений, связанных с активными пролиферативными реакциями, что позволяет предполагать менее благоприятное течение болезни и, вероятно, требует более активной терапии.

В значительной пропорции случаев были выявлены клинические признаки активации иммунных реакций слизистых — хронические воспалительные заболевания желудочно-кишечного тракта, верхних дыхательных путей, в том числе тонзиллит. Реже встречали инфекции нижних отделов мочевыделительной системы, генитального тракта.

У детей с IgAN макрогематурия встречается чаще, чем у взрослых, рецидивируя на фоне респираторных инфекций — «синфарингитная» макрогематурия [105–107].

В отличие от взрослых, у которых обычно наблюдается линейное снижение pСКФ, у детей наблюдается первоначальное повышение pСКФ, которое может длиться до нескольких лет, за которым следует такое же линейное снижение, как у взрослых пациентов [108].

#### ***Риск прогрессирования IgAN***

Для расчета риска прогрессирования IgAN (снижение pСКФ на 50% или развитие ТПН) разработан калькулятор, включающий ряд клинических параметров на момент выполнения биопсии, а также результаты гистологического исследования («Приложение Г2») [29].